



www.pediatric-rheumatology.printo.it

LA MALATTIA DI KAWASAKI

Questa malattia fu descritta nel 1967 da un pediatra giapponese, Tomisaku Kawasaki. Identificò un gruppo di bambini con febbre, eritema cutaneo, congiuntivite, enantema (rossore alla gola e alla mucosa orale), gonfiore alle mani e piedi e ghiandole linfatiche del collo ingrossate (inizialmente chiamato sindrome delle ghiandole linfatiche mucocutanee). Successivamente comparirono complicanze cardiache, come aneurismi (grandi dilatazioni dei vasi sanguigni) delle arterie coronarie.

Che malattia è?

La malattia di Kawasaki è una grave vasculite sistemica, cioè un'inflammatione delle pareti dei vasi sanguigni che generalmente può svilupparsi in dilatazioni (aneurismi) delle arterie coronarie (vasi sanguigni che forniscono sangue al cuore). Tuttavia, non tutti i bambini con la malattia sviluppano aneurismi. La maggior parte presentano una sintomatologia acuta ma senza complicazioni.

È una malattia comune?

La malattia di Kawasaki e quella chiamata porpora di Henoch-Schonlein sono malattie rare ma sono le più comuni vasculiti nei bambini. La malattia di Kawasaki è quasi esclusivamente una malattia infantile. Circa l'80% dei pazienti ha meno di 5 anni. È leggermente più comune nei maschi che nelle femmine. Anche se i casi sono diagnosticati tutto l'anno, vi sono variazioni stagionali, con un numero di casi più elevato nel tardo inverno e in primavera. È molto più comune nei bambini giapponesi, ma vi sono casi in tutto il mondo.

Quali sono le cause della malattia?

Le cause della malattia di Kawasaki non sono del tutto chiare, anche se si sospetta un'origine di tipo infettivo. Ipersensibilità o un disturbo del sistema immunitario scaturito da un'infezione (certi virus o batteri), possono iniziare un processo d'irritazione che porta all'inflammatione e al danno dei vasi sanguigni, in certi individui geneticamente predisposti.

Perché mio figlio ha la malattia? È ereditaria? Si può prevenire? È contagiosa?

La malattia di Kawasaki non è ereditaria, anche se si sospetta una predisposizione genetica. È molto raro che ci sia più di un membro di una famiglia con la malattia. Non è né contagiosa, né può essere prevenuta. È possibile, anche se molto raro, avere un secondo episodio di questa malattia.

Quali sono i sintomi più comuni?

La malattia comincia con una febbre senza cause specifiche che dura almeno cinque giorni. Il bambino è di solito molto nervoso. La febbre può essere accompagnata o seguita da iniezione congiuntivale (arrossamento degli occhi) senza pus o secrezioni.

Il bambino mostra diversi arrossamenti cutanei, simili alle irritazioni del morbillo o della scarlattina, orticaria, pustole. L'irritazione può includere il tronco, le estremità e a volte anche l'area intorno al pannolino.

L'infiammazione alla bocca si presenta come labbra rosse e screpolate, lingua arrossata comunemente chiamata a "fragola" e arrossamento della faringe.

Anche le mani e i piedi possono essere coinvolti con gonfiamenti e rossore sui palmi e le soles. A queste manifestazioni segue (circa dopo due o tre settimane) la desquamazione della pelle sulla punta delle dita.

Più della metà dei pazienti ha ingrossamenti alle ghiandole linfatiche del collo, in genere solo uno di circa cm. 1,5.

Qualche volta altri sintomi sono presenti, come dolore alle articolazioni e o gonfiore, mal di pancia, diarrea, irritabilità e fra altro anche il mal di testa.

L'interessamento cardiaco è la più seria manifestazione della malattia perché può portare a prolungate complicazioni. Soffi cardiaci, aritmie e anomalie ultrasoniche possono essere diagnosticati. Tutti gli strati del cuore possono mostrare segni d'infiammazione, ciò significa che sia la pericardite (infiammazione delle parete che riveste il cuore), la miocardite (infiammazione del muscolo cardiaco) e anche il coinvolgimento delle valvole, sono probabili. Comunque la caratteristica più comune di questa malattia è lo sviluppo di aneurismi delle coronarie.

La malattia è la stessa per tutti i bambini?

La gravità della malattia varia da caso a caso. Non tutti i pazienti hanno l'intera gamma dei sintomi e la maggioranza non sviluppa interessamento cardiaco. Gli aneurismi colpiscono solo 2 su 100 bambini con la malattia.

Certi bambini molto piccoli (sotto l'anno d'età) hanno forme incomplete della malattia, che non presentano le caratteristiche manifestazioni cliniche, facendo la diagnosi più difficile. Alcuni di questi bambini possono sviluppare aneurismi.

È diversa dalla malattia dell'adulto?

Questa è una malattia infantile; vi sono altre forme di vasculiti dell'adulto ma con quadri clinici diversi.

Com'è fatta la diagnosi?

Una diagnosi confermata si può fare se una febbre alta senza cause specifiche dura per 5 o più giorni con 4 delle 5 seguenti caratteristiche: congiuntivite bilaterale, ingrossamento delle ghiandole linfatiche, arrossamenti cutanei, interessamento della bocca e delle labbra e alterazione alle estremità degli arti, senza evidenza di un'altra malattia che reca gli stessi sintomi.

Se una diagnosi definitiva non è possibile, si dovrebbe considerare come una forma incompleta della malattia.

Quali analisi sono importanti?

I risultati di laboratorio non sono specifici per questa malattia, ma rivelano gli indici d'infiammazione. Essi sono: una VES (velocità eritrosedimentazione) alta (in genere più alta che in malattie simili), leucocitosi (aumento dei globuli bianchi), anemia (diminuzione dei globuli rossi). Il numero di piastrine (cellule coinvolte nella

coagulazione del sangue) è di solito normale nelle prime settimane di malattia, ma poi inizia a salire raggiungendo livelli molto alti.

I pazienti devono fare questi esami del sangue regolarmente fino a quando i livelli si normalizzano.

L'elettrocardiogramma e l'ecocardiogramma dovrebbero essere fatti subito. L'ecocardiogramma è in grado di rilevare aneurismi, valutando la forma e la dimensione delle arterie coronarie. Quando si rivelano anomalie coronarie, sono necessarie altre ricerche e valutazioni.

Può essere curata?

La maggioranza dei bambini con la malattia di Kawasaki può essere curata, anche se alcuni pazienti sviluppano complicazioni cardiache nonostante adeguata terapia. La malattia non si può prevenire, ma il miglior modo per escludere complicazioni coronarie è di fare una diagnosi e iniziare la terapia al più presto possibile.

Quali sono le terapie?

Un bambino con diagnosi o sospetto di malattia di Kawasaki deve essere ammesso in ospedale per accertamenti e monitoraggio di un possibile interessamento cardiaco.

Per rendere minime le complicazioni cardiache la terapia dovrebbe essere iniziata non appena viene fatta la diagnosi.

Il trattamento avviene con l'aspirina e le immunoglobuline (Ig), ad alti dosi. Entrambi i trattamenti diminuiscono l'infiammazione sistemica, affievolendo i sintomi più acuti. Dosi alte di immunoglobuline sono parte fondamentale della terapia, dato che sono in grado di prevenire l'incidenza di aneurismi delle coronarie nella maggior parte dei pazienti. Anche i corticosteroidi sono indicati, ma usati meno frequentemente.

Quali sono gli effetti collaterali della terapia?

La terapia con le immunoglobuline è ben tollerata. Come risaputo, la terapia con l'aspirina può causare intolleranza gastrica e l'aumento degli enzimi del fegato.

Per quanto dura la terapia?

Nella maggior parte dei casi un'alta dose d'immunoglobuline è data una volta sola, ma talvolta una seconda dose è necessaria.

Un'alta dose d'aspirina è data all'inizio fino a quando la febbre persiste, poi il dosaggio diminuisce. Una bassa dose d'aspirina si mantiene per il suo effetto coagulante sulle piastrine; ciò fa in modo che le piastrine non si attacchino insieme. Questo serve a evitare la formazione di trombi (coaguli di sangue) dentro gli aneurismi, che possono causare l'infarto, la complicazione più grave della malattia di Kawasaki.

Un bambino senza anomalie coronarie userà l'aspirina per poche settimane, ma i bambini con aneurismi dovranno prenderla per periodi più lunghi.

E le terapie complementari?

Non sono adatte per la malattia.

Quali tipi di controlli periodici sono necessari?

I pazienti con la malattia di Kawasaki devono fare controlli regolari degli esami ematici, fino a quando i valori ritornano normali.

Ripetuti ecocardiogrammi sono necessarie per valutare la presenza di aneurismi coronari e seguire il loro decorso. La frequenza del monitoraggio dipende dalla struttura e la dimensione degli aneurismi; la maggior parte si risolvono.

Il pediatra, un cardiologo e un reumatologo pediatra dovrebbero seguire questi bambini. In posti dove non ci sono pediatri reumatologi, il pediatra di base e il cardiologo controlleranno questi bambini, specialmente quelli che hanno avuto interessamenti cardiaci.

Quanto dura la malattia?

La malattia di Kawasaki ha tre fasi: 1) lo stadio acuto che include le prime due settimane quando la febbre e gli altri sintomi sono presenti, 2) lo stadio subacuto dalla seconda alla quarta settimana, fase in cui la conta delle piastrine inizia a salire e gli aneurismi possono manifestarsi. 3) lo stadio di recupero, dal primo al terzo mese, quando i valori delle analisi tornano normali e alcune delle anomalie dei vasi sanguigni (aneurismi delle arterie coronarie) si risolvono o diminuiscono di dimensione.

Qual è l'evoluzione a lungo termine (la prognosi) della malattia?

Per la maggior parte dei pazienti, la prognosi è eccellente e avranno una vita normale, con crescita e sviluppo regolare.

La prognosi per pazienti con persistenti anomalie delle arterie coronarie, dipende in gran parte dallo sviluppo di stenosi e occlusioni (la riduzione della dimensione dei vasi sanguigni a causa della formazione di coaguli di sangue).

Alcuni consigli per la vita quotidiana, vaccinazioni e sport.

Si raccomanda di non vaccinare i bambini per almeno tre o sei mesi, perché la malattia e il trattamento con le immunoglobuline hanno un effetto sul sistema immunitario che dura almeno sei mesi.

I bambini che non hanno complicazioni cardiache non hanno nessun tipo di restrizione nel praticare attività sportive o nella vita quotidiana. I bambini con aneurismi coronarici dovranno consultare un cardiologo, per quanto riguarda la partecipazione alle attività sportive competitive durante l'adolescenza.